Jacques Paulus, Mireille Fourniol
Association française contre les myopathies (AFM)

L'insuffisance respiratoire*

dans le cadre des déficiences motrices

QU'EST-CE QUE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE ?

La respiration

Les êtres vivants puisent une partie de leur énergie dans le milieu extérieur. Ils prélèvent dans leur environnement des substances riches en éléments nutritifs ou en énergie, les dégradent (en extraient ce qui leur est nécessaire) et y rejettent les reliquats de cette dégradation. La respiration est indispensable à la vie. Les cellules de notre organisme consomment de l'oxygène (O_2) et rejettent du dioxyde de carbone (CO_2), communément appelé gaz carbonique. L'appareil respiratoire est chargé de réaliser les échanges gazeux entre l'organisme (le sang) et l'atmosphère ambiante. Le sang assure le transport des gaz entre l'appareil respiratoire et les cellules (fig. 1).

L'appareil respiratoire se compose de deux éléments principaux (fig. 2) :

– une pompe respiratoire (cage thoracique, muscles respiratoires) destinée, tel un soufflet, à faire entrer et sortir l'air des poumons ;

– un diffuseur gazeux (voies aériennes, poumons) qui, au niveau des alvéoles pulmonaires, réalise les échanges O_2-CO_2 entre le sang et l'air alvéolaire.

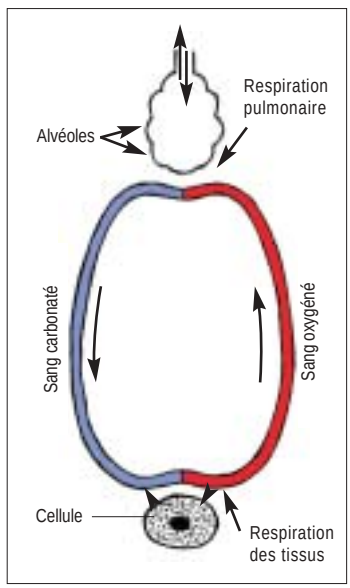

Figure 1.
Échanges gazeux respiratoires : respiration des tissus et respiration pulmonaire.

Définition

L'insuffisance respiratoire se définit comme l'incapacité de l'appareil respiratoire à assumer son rôle, c'est-à-dire assurer une hématose (transformation du sang veineux, chargé en CO_2, en sang artériel, chargé en O_2) normale. Elle peut être chronique (d'installation lente) ou aiguë (d'installation brutale).

Origine de l'insuffisance respiratoire

Selon l'origine du dysfonctionnement, on distingue trois grandes catégories d'insuffisance respiratoire :

– **les syndromes obstructifs** (bronchite chronique, asthme, mucoviscidose...) : anomalies du diffuseur gazeux, qui se traduisent par une difficulté d'écoulement de l'air dans les voies aériennes et de diffusion de l'oxygène dans le sang ;

– **les syndromes restrictifs** (affection neuromusculaires, cyphoscolioses...) : anomalies de la pompe respiratoire, qui entraînent une réduction des volumes d'air mobilisés, donc une difficulté d'évacuation du gaz carbonique ;

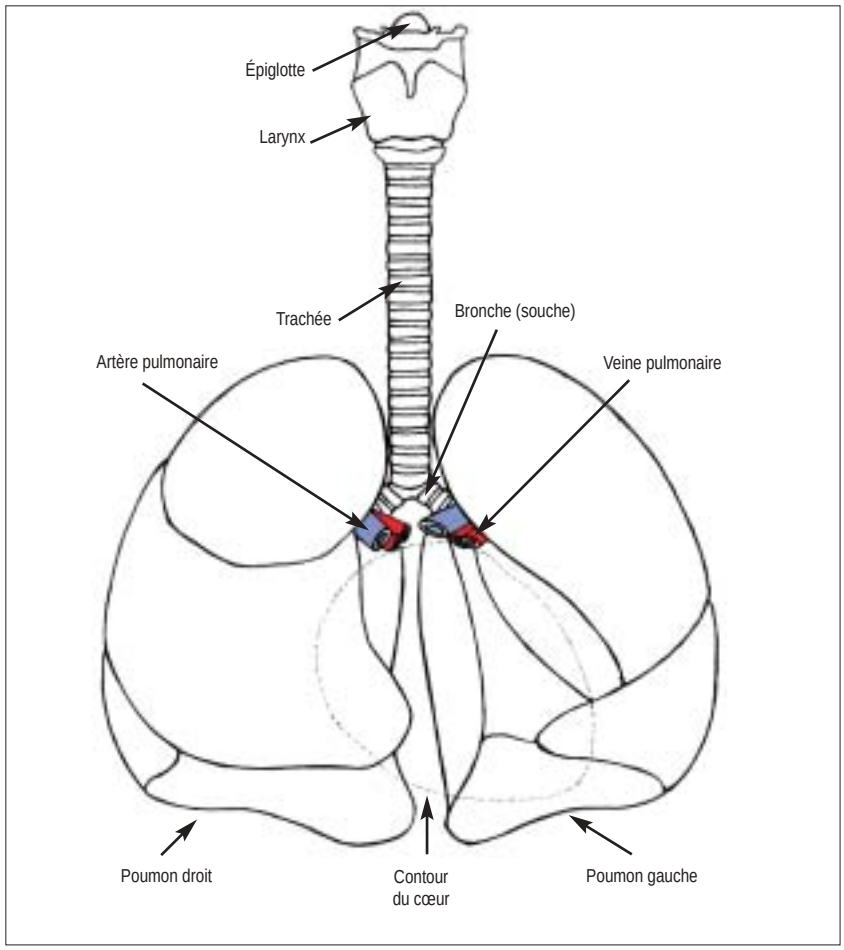

Figure 2.
Appareil respiratoire de l'homme : voies aériennes et poumons.

– **les syndromes mixtes** : combinaisons de troubles obstructifs et restrictifs (exemple : encombrement bronchique dans les maladies neuromusculaires). Dans le cadre des handicaps moteurs, l'insuffisance respiratoire est de type restrictif (ou mixte en cas de complication).

COMMENT SE MANIFESTE-T-ELLE ?

La réponse normale de l'organisme au déficit ventilatoire ou à l'augmentation de la consommation d'oxygène est l'hyperventilation (augmentation de la fréquence et du volume respiratoire) et la tachycardie (augmentation de la fréquence cardiaque). **Dans le cadre de l'insuffisance respiratoire cette réponse est limitée, voire impossible**. Le déficit en oxygène impose alors un ralentissement de l'activité cellulaire. La fonction cérébrale est préservée tant que les apports en oxygène sont suffisants, alors que les autres fonctions sont ralenties. L'insuffisance respiratoire retentit par conséquent sur l'ensemble de l'organisme.

La réduction des possibilité physiques (essoufflement à l'effort, fatigabilité) **est, en général, la première manifestation clinique (observable)**.

Dans le cas d'un handicap moteur lourd, ces signes sont très atténués puisqu'il n'y a pas d'effort physique important. L'installation de l'insuffisance

respiratoire est alors plus insidieuse. C'est souvent par un suivi médical régulier de la fonction ventilatoire (explorations fonctionnelles respiratoires, mesure des gaz du sang) que l'apparition de l'insuffisance respiratoire est détectée. Lorsque les patients sont moins bien suivis ou que leur affection est évolutive, **certains signes doivent alerter leur entourage**.

– **Des céphalées** (mal de tête) matinales traduisent une mauvaise ventilation au cours du sommeil et la présence d'une hypercapnie (CO_2 sanguin augmenté). Après l'éveil, à mesure que le sujet reprend une ventilation de meilleure qualité, ses maux de tête disparaissent.

– **Un encombrement respiratoire quasi permanent**, ou des bronchites à répétition avec difficultés de récupération, traduisent une difficulté de drainage bronchique. La combinaison de la mauvaise ventilation et de la faiblesse des muscles expirateurs conduisent à une stase des sécrétions bronchiques qui font le lit de l'infection.

– **La nécessité de se reposer pendant les repas**, l'apparition d'une somnolence importante après les repas ou, en l'absence de troubles de déglutition, une perte de l'appétit, une perte de poids peuvent être le signe d'une insuffisance respiratoire sous-jacente, car la prise des repas et la digestion constituent un effort important.

À un stade avancé, lorsque le cerveau lui-même est concerné, l'insuffisance respiratoire se manifeste par des signes cliniques d'encéphalopathie tels que :

– des troubles de la vigilance (somnolence diurne, insomnies nocturnes, troubles de l'humeur…) ;

– des céphalées, une tachycardie, des sueurs, une cyanose (coloration bleue des lèvres, des ongles, de la peau)…

Gravité

Dans les maladies neuromusculaires, l'apparition et la gravité de l'insuffisance respiratoire sont liées à la topographie et à l'importance des paralysies des muscles respiratoires, à l'état orthopédique du rachis (colonne vertébrale) et du thorax et aux possibilités fonctionnelles du patient (dépenses énergétiques). La gravité des troubles est appréciée au mieux grâce aux gaz du sang : analyse biologique du sang artériel (prise de sang au niveau d'une artère). Selon la gravité, on distingue quatre stades d'insuffisance respiratoire :

STADE	GRAVITÉ	GAZ DU SANG
Stade 1	Insuffisance respiratoire potentielle	Normaux au repos Baisse du taux d'oxygène (désaturation) à l'effort.
Stade 2	Insuffisance respiratoire partielle	Au repos : CO_2 abaissé (hypocapnie) par réflexe d'hyperventilation, Oxygène (O_2) normal (normoxie).
Stade 3	Insuffisance respiratoire	Au repos : CO_2 normal (hypocapnie) et O_2 abaissée (hypoxie).
Stade 4	Insuffisance respiratoire grave	CO_2 augmenté (hypercapnie) et O_2 très abaissé (hypoxie).

QUELLES SONT LES CAUSES D'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE LIÉE AUX DÉFICIENCES MOTRICES?

De nombreux facteurs, concourent au développement du syndrome restrictif dans certains handicaps moteurs.

– **La faiblesse des muscles respiratoires** (atteinte myopathique, paralysies dans les atteintes de type tétraplégies…). L'importance des paralysies, leur répartition (muscles respiratoires principaux ou accessoires) conditionnent la gravité du déficit ventilatoire.

– **Les déformations du rachis**, du type cyphoscoliose (déviation latérale en « S » ou en « C ») ou hyperlordose (dos creux) et les déformations thoraciques, du type thorax en entonnoir, retentissent sur la mécanique ventilatoire et entravent les mouvements de la pompe respiratoire. Elles sont la conséquence de l'hypotonie du tronc et des déséquilibres musculaires et articulaires.

– **Les troubles de la croissance pulmonaire et thoracique** sont souvent présents dans les affections neuromusculaires infantiles. En effet, après la naissance, la croissance pulmonaire se poursuit selon deux modes : une phase de multiplication alvéolaire, très rapide dans les premières années, qui laisse place, vers l'âge de 4 ans, à une phase de croissance en volume des alvéoles. Cette croissance, ainsi que celle du thorax, est stimulée par les mouvements respiratoires. Les troubles de croissance sont la conséquence du défaut de mobilité du thorax. Lorsque l'enfant grandit, les poumons et le thorax, trop peu développés, deviennent incapables de répondre aux besoins ventilatoires.

– **Des troubles de la commande respiratoire et cardiaque**, liés à une atteinte du tronc cérébral, siège des centres respiratoires, peuvent exister dans certaines affections.

– **L'insuffisance respiratoire peut également être provoquée ou aggravée par** :

• des facteurs limitant les possibilités de compensation (port d'un appareillage mal adapté, sommeil…) ;

• des facteurs augmentant les dépenses énergétiques (intervention chirurgicale, infection…) ;

• des facteurs gênant l'écoulement de l'air et la diffusion des gaz (surinfection bronchique, troubles de déglutition…).

La majorité de ces facteurs sont liés entre eux et leur interaction contribue à précipiter l'apparition d'une insuffisance respiratoire. La faiblesse des muscles respiratoires est la cause principale de l'insuffisance respiratoire dans les maladies neuromusculaires, dans lesquelles l'ensemble de ces facteurs peuvent s'intriquer.

COMMENT ÉVOLUE-T-ELLE ?

Dans les maladies neuromusculaires, sans prise en charge, l'atteinte respiratoire évolue dans un **cycle auto-aggravant** : la faiblesse musculaire entraîne une réduction d'amplitude des mouvements respiratoires qui conduit à une baisse de la compliance (souplesse) thoracique et pulmonaire ; l'appareil respiratoire enraidi est plus difficile à mobiliser par les muscles respiratoires, cette surcharge de travail génère une fatigue qui s'ajoute à la faiblesse initiale et aggrave l'état fonc-

tionnel du patient. Lorsque le syndrome restrictif est important, l'hypoventilation alvéolaire aggrave le déficit, perturbe le contrôle respiratoire et retentit sur la fonction cardiaque droite (hypertension artérielle pulmonaire). Ceci est d'autant plus grave que dans certaines maladies (Duchenne, Becker, Steinert…), il existe déjà une altération de la fonction cardiaque.

Tout patient insuffisant respiratoire est exposé à un risque de décompensation, c'est-à-dire de détresse respiratoire aiguë (brusque), qui va engager le pronostic vital. Lorsque l'organisme ne peut plus s'adapter, c'est la défaillance respiratoire qui, par ses répercussions sur la fonction cardiaque, peut conduire à une défaillance cardio-respiratoire.

La décompensation peut être provoquée par différents facteurs qui vont rompre l'équilibre précaire dans lequel se trouve le patient : un excès de fatigue, une surinfection bronchique, parfois même un stress important. La décompensation peut être très brutale, y compris lorsque les patients sont bien suivis. En effet, chez les malades neuromusculaires, en particulier les enfants, du fait de leur activité physique très réduite, les gaz du sang peuvent rester normaux très longtemps. Ce sont alors les signes cliniques qui doivent alerter l'entourage. L'angoisse et la panique générées par la défaillance respiratoire contribuent souvent à aggraver le phénomène de décompensation en précipitant l'épuisement musculaire.

QUEL TRAITEMENT OU PRISE EN CHARGE PEUT-ON PROPOSER ?

Traitement préventif

La prévention de l'insuffisance respiratoire ou de son aggravation est une priorité. La prise en charge respiratoire constitue un élément essentiel, mais indissociable, de la prise en charge globale des patients neuromusculaires. Elle vise à briser le cycle auto-aggravant en entretenant les propriétés mécaniques de l'appareil respiratoire (lutte contre l'enraidissement thoracique et les déformations, développement pulmonaire et thoracique) et en préservant la vacuité des voies aériennes (lutte contre l'encombrement bronchique). Cette prise en charge doit être :

– **précoce**, dès le diagnostic posé chez l'enfant, dès l'apparition d'un déficit chez l'adulte ;

– **permanente**, du fait des difficultés de récupération ;

– **personnalisée**, en fonction de chaque pathologie, chaque individu, chaque situation.

Prise en charge de l'insuffisance respiratoire

Lorsque l'insuffisance respiratoire est installée, son traitement consiste à restaurer une ventilation permettant une hématose normale. Le traitement idéal est réalisé par la suppression des facteurs responsables de l'insuffisance respiratoire. Dans le cadre des maladies neuromusculaires, aucun traitement curatif de l'affection n'est actuellement disponible. Le traitement de l'insuffisance respiratoire est donc palliatif, il consiste à substituer un appareil de ventilation mécanique (respirateur) aux muscles respiratoires défaillants. Lorsque l'insuffisance respiratoire est la conséquence directe de l'affection neuromusculaire, en l'absence de possibilité de récupération musculaire, ce traitement est définitif.

Les respirateurs utilisés sont des respirateurs de domicile, compacts, légers, souvent dotés de batteries, qui peuvent être installés sur un fauteuil roulant. Les appareils les plus utilisés en France sont des respirateurs en pression positive. Ces machines sont destinées à insuffler de l'air dans les poumons du patient, au travers du nez, de la bouche ou d'une canule de trachéotomie.

L'adjonction d'oxygène ne se justifie que lorsqu'il existe des troubles obstructifs, par exemple à l'occasion d'un encombrement bronchique important. En fonction de l'état respiratoire du patient, **la durée quotidienne de ventilation** mécanique s'étend de quelques heures par jour à 24h/24. La durée prescrite est celle nécessaire et suffisante pour maintenir les gaz du sang normaux en permanence. Lorsque la ventilation mécanique est intermittente, elle est pratiquée aux moments où les muscles respiratoires sont en situation difficile, en général au cours du sommeil et après les repas.

Après la mise sous ventilation mécanique, le patient voit les signes cliniques d'insuffisance respiratoire disparaître et, dans le cadre de l'insuffisance respiratoire chronique, retrouve des possibilités intellectuelles, parfois physiques, depuis longtemps disparues. Ce traitement doit permettre, sans constituer une contrainte trop importante pour la personne atteinte de maladie neuromusculaire, d'améliorer son confort, son autonomie et le pronostic de sa maladie.

Pour en savoir plus

Association
Pour les maladies neuromusculaires : AFM : 1, rue de l'Internationale, BP 59, 91002 Évry cedex

À lire
Repères Myoline, AFM, 1995 :
Générateurs de volume, mode d'emploi :
– *Pour un bon usage de l'Éole 3®*
Générateurs de pression, mode d'emploi :
– *Pour un bon usage de l'O'nyxplus®*
Relaxateurs de pression, mode d'emploi :
– *Pour un bon usage du Portabird II®*
– *Pour un bon usage de l'alpha 200®*
Désencombrement bronchique
Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires.

Formation aux aspirations endo-trachéales : validante et ouverte à toute personne.
Depuis 2000, les instituts de formation en soins infirmiers ont mis en place les formations des accompagnateurs, bénévoles, familiaux ou professionnels non-infirmiers, prévues par le décret 99-426 du 27 mai 1999 (et l'arrêté du même jour) et la circulaire DPS/PS3 99-642 relatives aux aspirations trachéales. Ces formations de cinq jours (théoriques et pratiques), sanctionnées par un contrôle des connaissances, permettent, par dérogation, à des personnels non-infirmiers (ex : auxiliaires de vie) ou à l'entourage des personnes trachéotomisées de pratiquer en toute légalité et sécurité ces gestes d'aide indispensables. Se renseigner auprès des DRASS, des IFSI ou des réseaux associatifs (AFM, APF). Un kit pédagogique réunissant des outils de formation (transparents, posters, carnet de note), etc., mis au point par un collectif d'associations et la mission handicap de l'Assistance publique Hôpitaux de Paris, est diffusé aux IFSI.